

ng/ml. Coagulación, orina y gasometría: normales. Coombs directo total: negativo. Serologías negativas. *Evolución:* ante la sospecha de anemia hemolítica sin filiar se rehístoría a la familia refiriendo ingesta de habas el día anterior al ingreso. Se amplía el estudio de anemia hemolítica confirmando nuestra sospecha de favismo ya que el estudio de la actividad enzimática de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa resultó positivo. La evolución clínico-analítica del paciente ha sido satisfactoria.

**Conclusiones.** En la edad pediátrica la causa más frecuente de anemia es la ferropenia y en el contexto de una infección es la parainfecciosa. La causa más común de anemia hemolítica aguda en pacientes con déficit de G6PD es la infección (*Salmonella* spp, *E. coli*, Spt beta hemolítico, *Rickettsia* spp, virus de la hepatitis e *Influenza A*). Las manifestaciones clínicas en la edad pediátrica de la deficiencia de G6PD pueden ser muy variables por lo cual es necesario tenerlas presente dentro del diagnóstico diferencial de las anemias hemolíticas.

#### DEFICIENCIA DE GLUCOSA 6 FOSFATO DESHIDROGENASA EN NIÑO CON SÍNDROME DE DOWN. REPORTE DE UN CASO.

*Mombiedro Arizmendi MC, Bermudez Hormigo I, Alonso Jiménez T, Guillén Pérez MA, Velasco Morgado R, Abad Arevalillo S, González García H, Álvarez Guisasaola FJ. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Valladolid.*

**Introducción.** La deficiencia de la glucosa 6-fosfato deshidrogenasa es un trastorno enzimático del glóbulo rojo de herencia recesiva ligada al cromosoma X. Esta enzima protege al eritrocito frente a situaciones de estrés oxidativo y si se encuentra disminuida o ausente se produce la rápida desnaturalización y precipitación de la hemoglobina en su interior causando hemólisis. Afecta con mayor frecuencia a regiones del Mediterráneo, Arabia y Asia. Su diagnóstico definitivo precisa de la demostración de la actividad reducida de la enzima.

**Objetivo.** Presentar el caso de un niño con síndrome de Down procedente de América latina, que debutó como crisis hemolítica severa debida a favismo y proceso infeccioso concomitante.

**Caso clínico.** Varón 11 meses de vida, natural de Ecuador. Antecedente de síndrome de Down e hiperbilirrubinemia en el periodo neonatal sin causa evidente. No tiene historia familiar de anemia hemolítica ni de consanguinidad. Debutó con un cuadro de ictericia y anemia severa con cifras mínimas de hemoglobina de 5g/dl, hematocrito de 15%, VCM de 103 fl y reticulocitos del 9,11%. Presentó repercusión hemodinámica moderada que precisó transfusión de concentrado de hemáties. Se detectó en la anamnesis ingesta de habas las 48 horas previas junto un proceso febril concomitante. La primera determinación cualitativa de la enzima Glucosa 6 fosfato deshidrogenasa fue normal, pero en su nueva determinación a las 6 semanas fue compatible con el déficit.

**Conclusión.** La deficiencia de G6PD puede ser muy variable, puede presentarse a cualquier edad, afectar a cualquier etnia y asociarse a cromosopatías Su expresión clínica cursa desde anemia crónica a crisis hemolíticas severas por lo cual es imprescindible tenerla en cuenta dentro del diagnóstico diferencial de las anemias hemolíticas. La determinación de la actividad de la enzima debe repetirse varias semanas después de la crisis hemolítica y normalización de la cifra de reticulocitos para evitar errores diagnósticos.

**SISTEMA DE NOTIFICACIÓN Y APRENDIZAJE PARA LA SEGURIDAD DEL PACIENTE. ESTRATEGIA EN PEDIATRÍA.** Guerra Díez JL, Rodríguez Cundín MP\*, Mozota Ortiz JR\*, Cabero Pérez MJ, Álvarez Álvarez C, Álvarez Granda L. Servicio de Pediatría, \*Servicio de Preventiva. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** Cumpliendo con el plan de calidad del Sistema Nacional de Salud, en el marco de la Estrategia de Seguridad del Paciente, se está implantando en los Hospitales sistemas de notificación de eventos adversos en pacientes y sus medidas correctoras.

**Objetivo.** Describir el cronograma de implantación del sistema de notificación de eventos adversos. Analizar las notificaciones realizadas en el Servicio de Pediatría. Mejorar la seguridad de los pacientes a partir del análisis de situaciones o incidentes que pueden desencadenar o no daño en el paciente.

**Método.** Sistema informatizado de notificación de incidentes y/o eventos adversos. El Servicio de Pediatría forma parte de la comisión de análisis de eventos adversos liderado desde el Servicio de Medicina Preventiva. La notificación es voluntaria, anónima y asegura la confidencialidad de profesional y paciente.

**Descripción.** Durante el mes de abril de 2012 y previo a la puesta en marcha del sistema se realizó una formación exhaustiva a las personas que forman parte del grupo de análisis, en los que figuran "gestores del sistema", con capacidad de acceder a las notificaciones. Posteriormente se realiza una divulgación en cascada a todas las unidades y servicios del hospital, de forma práctica y sentando claras las bases del sistema. Inicio y puesta en marcha del sistema en mayo de 2012. Mensualmente se realiza una reunión en la que los miembros del grupo del sistema de notificación analizan y plantean sistemas de corrección que son plasmados posteriormente en la práctica clínica. (Fig. 4). En el servicio de Pediatría se han realizado 9 notificaciones; 3 por problema en traslado de muestras al laboratorio, 2 relacionadas con la identificación del paciente, 2 por error en la comunicación entre unidades o transmisión de información, 1 por material inadecuado (vía periférica), 1 por problema de fármaco procedente de farmacia; 8 realizadas desde la unidad de Urgencias, 1 desde hospitalización. Todas han sido analizadas por el núcleo de seguridad y trasladadas a la Jefatura de Pediatría. Se han realizado medidas correctoras a través de protocolos de identificación de pacientes y registro adecuado de muestras.

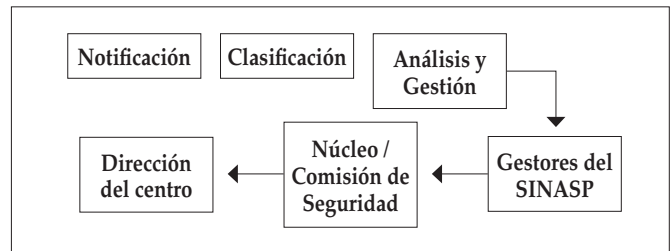


Figura 4.

**Comentarios.** Los sistemas de notificación de eventos adversos permiten identificar problemas relacionados con la práctica clínica diaria, analizarlos e implantar medidas correctoras. Es necesario extender entre los profesionales sanitarios la cultura de seguridad de notificar para el análisis, aprendizaje e implementación de mejoras a nivel local que permita reducir la posibilidad de producir un evento adverso.

Sábado 8 de noviembre - Sala 2.7

*Moderadores:* José Sánchez Granados y Teresa de la Calle

**MANIFESTACIONES MUCOCUTÁNEAS POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE.** Fernández Luis S, Sánchez-Villares Lorenzo C, Álvarez Álvarez N, Élices Crespo R, Martínez Figueira L, del Rey Tomás Biosca M, Mendoza Sánchez MC, Sánchez Granados JM. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.